

Problemas actuales de la fibrosis intersticial difusa de los pulmones^()*

Por el Dr.: J. HOUSTEK^(**)

Desde el año 1944 en que se publicó el primer reporte sobre 3 adultos observados durante los años 1931-1933 por Hamman y Rich, aparecieron en la literatura, primero escasos, recientemente más y más numerosos, artículos referentes a la enfermedad descrita como fibrosis pulmonar intersticial difusa progresiva. Al comienzo los artículos tenían principalmente el carácter de reportes de casos clínicos y radiológicos y describían las alteraciones anatomopatológicas, más tarde la atención se ha venido enfocando hacia la etiología y las posibilidades de tratamiento. Aunque la evolución clínica de los casos originales de Hamman y Rich fue rápida y terminó con la muerte de modo que la enfermedad fue considerada como aguda, es realmente una enfermedad de curso crónico.

Los primeros artículos reportaron casos de adultos, pero no tardó mucho tiempo para que la misma enfermedad fuera observada en niños. El primer caso de nuestra clínica fue diagnosticado en 1953 en un niño de 11 años que nos fue remitido por sospechas de cardiopatía. Había tenido síntomas du-

rante algunos años. Los hallazgos patológicos revelaron fibrosis pulmonar intersticial difusa típica. Hasta ahora la enfermedad es considerada por la mayoría de los autores como una entidad clínica.

Los hallazgos morfológicos, tanto macro como microscópicos, son importantes para el diagnóstico. Existen varios aspectos macroscópicos típicos:

Peso pulmonar elevado.

Superficie pulmonar lisa y de color rojo-parduzco oscuro.

De consistencia dura y como de caucho, con cantidad mínima de aire.

La superficie del corte de color gris-rosado y aspecto carnososo.

Hiperplasia de los ganglios linfáticos.

Los hallazgos microscópicos se pueden resumir del modo siguiente:

Tipo inusual de inflamación.

Los alvéolos están tapizados de un epitelio cuboidal.

Fibrosis intersticial difusa.

Edema y exudado fibrinoso inflamatorio de los tabiques alveolares.

Presencia de eosinófilos en el tejido intersticial.

Formación de membranas hialinas en los alvéolos.

Enfisema bronquiolar.

(*) Presentado al Symposio "de quaestionibus Physiologiae et Pathophysiologiae systematis respiratorii infantum" celebrado en Praga, septiembre de 1964. Versión en español del Dr. E. Alemán.

(**) Profesor de la Segunda Clínica de Niños e Instituto de Investigaciones sobre el desarrollo del niño. Facultad de Pediatría de Praga.

Dstrucción de alvéolos.
 Linfangitis obliterans.
 Endarteritis y endoflebitis productivas.

La evolución clínica se caracteriza por tos, disnea de esfuerzo, pérdida de peso, más tarde, disnea aún en reposo, cianosis, dedos en palillo de tambor y, finalmente, insuficiencia cardíaca. Los signos precoces más frecuentes en nuestros pacientes fueron: tos y pérdida de peso. (Fig. 1).

Mucoviscidosis.
 Colagenosis.
 Enfermedad de Abt-Letterer-Siwe.
 Micosis pulmonares.
 Neumonía a neumocystis.
 Cardiopatía.
 Linfangitis carcinomatosa.
 Leucemia linfática o mielóide.
 Sífilis.
 Tesaurosismos.
 Daño debido a irradiación.
 Otras.

Fig. 1. Primeros síntomas de la enfermedad en 14 niños con el síndrome de Hamman-Rich

Síntomas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11+	12+	13+	14+
Tos	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
Disnea de esfuerzo	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
Cianosis		•		•					•		•	•		•
Fiebre												•		•
Neumonía	•		•			•	•	•		•	•			
Bronquitis o Bronquiolitis		•		•	•				•			•	•	•

La radiología es típica en las fases últimas. Ambos campos pulmonares pueden ser afectados simétricamente o bien el proceso predomina en un solo lado.

Los pulmones no fueron afectados simétricamente en nuestros pacientes, siendo más frecuentes sombras nodulares y trabeculares junto a sombras cardíaca y mediastínica ensanchadas (Figura 2).

Los hallazgos radiológicos pueden parecerse a los de otros procesos:

Tuberculosis.
 Sarcoides de Boeck.
 Neumoconiosis.
 Hemosiderosis pulmonar idiopática.

Los exámenes de laboratorio pueden revelar ligera poliglobulia, nivel elevado de gamma-globulinas, títulos elevados de antígenos antiornitosis, rickettsiosis e influenza.

Los resultados de los exámenes funcionales en nuestros niños afectados se discutirán en otra comunicación.

La etiología sigue ignorada.

Algunas de las opiniones actuales son principalmente:

Antecedentes de neumonía viral atípica.
 Virus con afinidad específica para el tejido pulmonar.
 Sarampión, pertussis, rickettsiosis.

Neumonitis por fiebre reumática.
 Hipersensibilidad a sulfonamidas y
 antibióticos.
 Irritantes químicos.
 Daño por radium.
 Enfermedades colágenas.
 Respuesta específica del tejido pul-
 monar al daño.
 Déficit de fibrinolisis.
 Tuberculosis.
 Predisposición heredada.
 Base genética.

Desde el año 1953 tuvimos en nuestra clínica más de 1,100 niños en observa-
 ción con enfermedades respiratorias a
 repetición o crónicas. De ellos, 14 pre-
 sentaron fibrosis intersticial difusa.

La mejoría de la condición general
 así como un mejor pronóstico se obtu-
 vieron mediante el empleo prolongado
 de corticoides.

De los 14 niños tratados en nuestra
 clínica, 13 lo fueron con prednisona y

4 fallecieron. La muerte ocurrió a las
 edades de 9, 11, 12 y 16 años respecti-
 vamente.

Dos de ellos nos fueron remitidos con
 el diagnóstico de cardiopatía congénita
 con un cuadro clínico completamente
 desarrollado y síntomas presentes duran-
 te varios años. Una niña nos fue envia-
 da por sospecha de sarcoidosis mientras
 los hallazgos clínicos y funcionales fue-
 ron típicos de fibrosis y se confirmaron
 por biopsia. El tratamiento con predni-
 sona condujo a mejoría a largo plazo
 pero no pudo evitar la ulterior progre-
 sión. La muchacha, que murió a los
 9 años de edad, tuvo ataques repetidos
 de disnea después de una neumonía a
 los 6 años. Pérdida de peso y aumento
 de la disnea aparecieron en el curso ul-
 terior de la enfermedad. Falleció en
 breve tiempo con gran deterioro de su
 condición clínica. Los hallazgos de au-
 topsia fueron típicos en los 4 casos.

Durante los años 1962 a 1963 pusi-
 mos en práctica un detallado cuestiona-

*Fig. 2. Survey de algunos hallazgos radiológicos
 en nuestros pacientes*

Cuadro radiológico	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11+	12+	13+	14+
Compromiso de ambos pulmones en toda su extensión				•	•				•		•		•	
Compromiso no uniforme de ambos pulmones	•	•	•			•	•	•		•		•		•
Sombras nodulares	•			•		•	•	•	•	•	•			
Sombras trabeculares peribronquiales	•	•	•		•	•	•	•	•	•		•	•	•
Aumento de área cardíaca y mediastino	•			•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
Aumento de la tráquea o bronquio principal		•					•	•			•			
Neumotórax espontáneo													•	•

rio de investigación en todas las salas de pediatría de los hospitales comprendiendo las enfermedades pulmonares a recaídas y crónicas, así como en los departamentos de autopsias. Obtuvimos reportes de más de 100 niños que habían estado en tratamiento por fibrosis pulmonar intersticial crónica. 27 fueron comprobados histológicamente por necropsia o por biopsia de prueba. Del resto, los diagnósticos eran altamente sugestivos en 15 y probables en otros.

En conclusión podemos decir que aun cuando la fibrosis pulmonar difusa no es una enfermedad frecuente, es un serio problema con respecto a su gravedad, evolución crónica y capacidad de impedimento físico. Es por ello que se justifica ulterior investigación, especialmente de las fases precoces.

Ficha bibliográfica: *Houstek, J.*: To-day problems of diffuse interstitial fibrosis of the lungs. *Ceskoslovenská Pediatrie*; 20: 362, 1965.